



TITLE:

成人型輪状膵：胆石症, 先天異常を
合併し, 胆道造影でその導管走行を
みた1例

AUTHOR(S):

笠原, 洋; 山田, 幸和; 田中, 茂; 園部, 鳴海; 梅村, 博也;
久山, 健

CITATION:

笠原, 洋 ...[et al]. 成人型輪状膵：胆石症, 先天異常を合併し, 胆道造影で
その導管走行をみた1例. 日本外科宝函 1982, 51(3): 537-544

ISSUE DATE:

1982-05-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/208939>

RIGHT:

症 例

成人型輪状膵：胆石症，先天異常を合併し，胆道造影で その導管走行をみた1例

近畿大学医学部第2外科学教室（主任：久山健教授）

笠原 洋，山田 幸和，田中 茂，園部 鳴海
梅村 博也，久山 健

〔原稿受付：昭和57年3月5日〕

A Case of Annular Pancreas in the Adult Associated with Cholelithiasis and Congenital Anomaly: Demonstration of the Rare Annular Duct on Cholangiography

YOH KASAHARA, YUKIKAZU YAMADA, SHIGERU TANAKA, NARUMI SONOBE,
HIROYA UMEMURA, TAKESHI KUYAMA

Second Department of Surgery, Kinki University School of Medicine
(Director: Prof. Dr. Takeshi Kuyama)

Received for Publication, March 5, 1982.

A 51-year-old female was admitted on November 11, 1980 because of nausea, colicky pain in the epigastrium, high fever attack and slight jaundice. Hepatolithiasis was noted by abdominal CT, and annular pancreas was revealed by hypotonic duodenography. She was also associated with congenital defect of the left ocular bulb and elipsoid deformity of the right pupil. Left lateral hepatic lobectomy, choledocholithotomy and cholecystectomy were performed on January 28, 1981. No operation for the symptom-free annular pancreas was added.

Postoperative cholangiogram through T tube incidentally revealed the rare findings of the pancreatic duct; the first injection of the 30 per cent Urografin® showed a normal common bile duct joining the duct of Wirsung to form a common channel prior to entering the duodenum (Fig. 3), and the subsequent injection of the contrast media demonstrated the duct of annular pancreas (Fig. 4). It is apparent from these films that the main pancreatic duct is in direct continuity with the duct of the annulus. The accessory duct of Santorini was not visualized.

Key words: Annular pancreas, Adult type, Duct of the annulus, Associated anomaly, Associated diseases.

索引語：輪状膵，成人型，輪状部導管，合併奇形，合併疾患。

Present address: Second Department of Surgery, Kinki University School of Medicine, Sayama-cho, Osaka, 589, Japan.

The remainder of the pancreatogram was normal.

Among the 85 cases of annular pancreas in the adult reported in the Japanese literature, including our own, the ratio of males-to-females was 2.3: 1, men from the fourth to sixth decades were prevalent. abdominal pain was the most common symptom (45 cases), followed by nausea and/or vomiting (30 cases). The associated diseases were 19 cases of peptic ulcer, 18 cases of hepato-biliary tract disease, and so on.

Although congenital malformation was rarely found in the adult type of annular pancreas, among which duodenal stenosis or web was most common. Currently, surgical opinion favors bypass of the duodenal stenosis due to the annulus. Among the cases of surgically treated annular pancreas in the adult in Japan, gastrectomy (Billroth II) was made in 19 cases, duodeno-duodenostomy or duodeno-jejunostomy was in 10, pancreatoduodenectomy in 6, and eight cases underwent only a resolution of the associated diseases.

は じ め に

輪状膵は十二指腸の下行脚を脾頭部組織が完全または不完全にとり囲む発生異常であり、1862年に Ecker⁹⁾によりその導管系の精査と、annular pancreas との命名がなされた。消化管の先天奇形の中で、その症状発現が成人に達してからみられることのあるほとんど唯一のものといわれ²⁷⁾、また新生児期の症状とそれ以後の時期の症状には差異がみられることも特徴といえる⁸⁾。その発生頻度の少ないこともあって、従来小児期から成人の例では診断困難な疾患であった。私達は先天性の左眼欠損、肝内および総胆管結石などに合併の輪状膵を、胆石症術前の低緊張性十二指腸造影 (HDG) により診断し、術後の胆道造影によりその導管の特異な経路を観察し得たので、本邦における成人型輪状膵の報告例の集計とともに若干の考察を加えたい。

症 例

症例: KY 51歳 主婦

主訴: 心窩部痛、嘔気、一過性黄疸

家族歴: 父に胃癌、姉に乳癌

既往歴: 生下時満期安産であったが、左眼球欠損、右瞳孔変形がみられた。発育は順調で、これまで消化器系の愁訴はほとんどみられなかった。数年前より左顎下腺部の拇指頭大の腫瘍に気付くが、放置している。

現病歴: 昭和55年5月より1カ月に1度疝痛様の心窩部痛と嘔気があり、近医にて胆石症を疑われた。同年9月より本学第二内科外来で精査中に、11月21日に心窩部を中心とした疝痛発作、嘔気、発熱、軽度黄疸

がみられたため同科へ入院。入院後数日で上記症状はほぼ消褪したが、腹部 CT (Fig. 1) で左肝葉の萎縮と結石の充満を指摘され、経静脈性胆道造影で総胆管結石の存在、上部消化管透視で十二指腸下行脚の狭窄もあわせて指摘された。低緊張性十二指腸造影 (HDG) によりこの狭窄は壁外性圧迫と考えられた (Fig. 2)。内視鏡的逆行性膵管造影 (HDG) は狭窄部の通過困難のため不成功であった。昭和56年1月17日に胆石症、輪状膵の診断で第二外科へ転科した。

転科時所見: 身長 152 cm, 体重 52 kg, 体温、脈拍、呼吸数、血圧など正常範囲、眼瞼結膜に貧血所見なく、眼球結膜や皮膚の黄染もみられない。左の眼球欠損、右瞳孔の不規則な楕円状変形を認める。胸部打聴診およびレ線所見とも異常なく、腹部は肝、脾など触知せず、圧痛部もなく、抵抗や腫瘤も触れない。臨床検査上 LAP 203GU, Alkaline phosphatase 113IU 以外に異常をみなかった。

手術所見: 昭和56年1月28日、上腹部正中切開で全麻下に開腹、肝左葉は著しく萎縮し線維化肝様の外見を呈し、十二指腸下行脚は線維性被膜に包まれていたが、下行脚はほぼ中央に全周にわたる脾組織と思われる硬結を触知した。肝外側区域切除、胆嚢摘出、総胆管截石術と、T tube drainage を施行した。萎縮した左葉内にはビリルビン石灰石が充満し、総胆管内にも同系石を数個認めた。輪状膵については通過障害や、胃十二指腸潰瘍の合併がみられないことから、胆石手術のみに止めた。なお腹腔内他臓器には著変をみなかった。

術後経過: T tube からの造影 (Figs. 3 & 4) で輪状

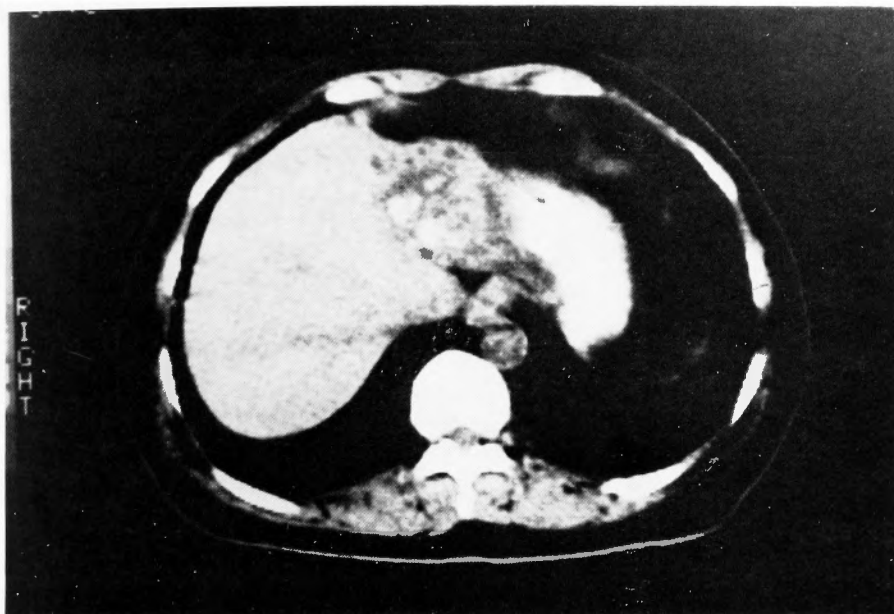


Fig. 1. Abdominal CT showing cholelithiasis in the atrophic left hepatic lobe.

脾の導管系とともに、総胆管末端部の遺残石様陰影がみられた。3月18日に全麻下に経 T tube 截石を試みたが成功せず、再開腹して総胆管を再切開、胆道内視鏡で精査したが結石なく、この陰影は脾組織による圧

迫かと思われた。以後の経過は順調で、患者は第二回手術後24日目に退院し、約1年経過の現在も特に輪状脾に起因と思われるような愁訴もなく、元気に家事に従事している。

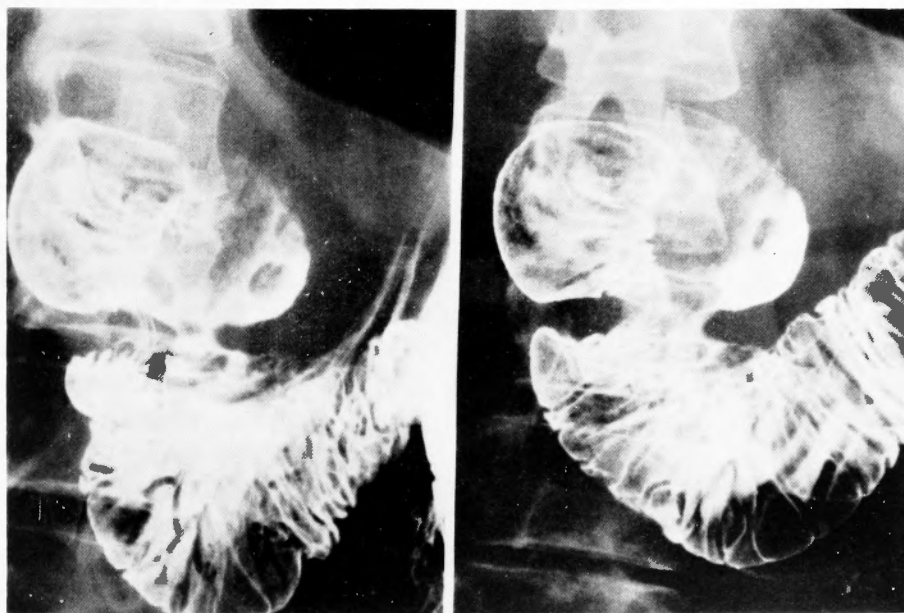


Fig. 2. Films of hypotonic duodenography showing circular narrowing in the descending portion.

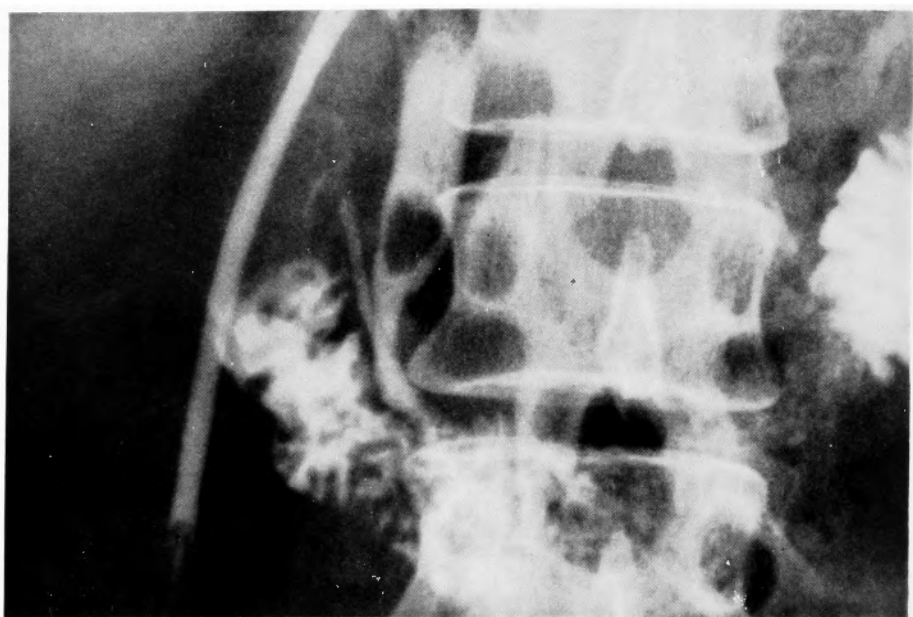


Fig. 3. Cholangiogram through T tube showing the confluence of the pancreatic duct.



Fig. 4. The pancreatic duct encircled the duodenum and the ductal system was filled with contrast media.

考 按

輪状膵の発見については20,000例以上の剖検でみられない^{22,27)}, 2,500剖検例で1~2例^{5,29)}, 胎児屍397例中2例³⁰⁾などと少なく, また手術22,243例中で1例みられたのみ³⁷⁾, 外来統計上0.03%であった¹⁷⁾など, いずれにせよ稀と思われる。Kiernan ら¹⁵⁾は281例を集計し, 幼小児期146例, 成人期では135例とし, これらの内で1歳以下の発見例は60%に近いとしている。中川ら²⁶⁾は1978年6月までの本邦報告150例を集計し, 新生児, 幼児, 小児, 成人の比率は79:12:5:24であったとしている。私達は15歳以上の年齢で発見されるいわゆる成人型輪状膵の本邦報告例を自験例を含めて85例集計し得たが, 男女比2.3:1, 30~50歳代に多く, 平均年齢は男性で42.7歳, 女性で49.5歳であった。

発生学的に膵は内胚葉起源の中腸壁から背側原基, 腹側原基として生ずる。背側原基は十二指腸の変位, 回転に伴って尾背側へ進展發育し, 腸間膜背側に位置する。背側原基からは膵頭部頭側, 頸部, 体尾部が形成され, 導管は duct of Santorini となる。一方腹側原基は左葉と右葉により構成され, 左葉は次第に萎縮消失するが, 右葉はあまり發育せぬまま十二指腸右側から背方へと約90度の回転移動後に背側原基と癒合する。腹側原基は膵頭部の尾側および鉤部を形成する。

腹側原基の導管は末梢部が背側原基の導管と癒合して、duct of Wirsung を形成する。

輪状膵はこの膵発生過程における形成異常であり、その発生機序に関して、1. 単純な過形成説^{19,38)}、2. 背側、腹側原基の非癒合説³⁶⁾、3. 背側膵原基由来説¹⁴⁾、4. 腹側膵原基遺残説³⁾、5. 腹側原基の十二指腸壁癒着説¹⁸⁾ などに加えて、6. Atavism 説²⁴⁾ もみられる。輪状膵の導管系の精査により、今日では5. の Lecco の説¹⁸⁾ がもっとも一般的とは考えられているが、この説のみですべてを説明し得る訳ではない。Fig. 5 に Lecco の説の一部を引用図示した。

湯村ら⁴²⁾ は吉岡⁴¹⁾ による輪状膵の導管系に関する分類の4型を、さらに分類して Fig. 6 と Table 1 のように8型としている。本邦85例中で剖検、造影などによりこの導管系を追及し得たのは18例で、湯村ら⁴²⁾ のI型が10例、II, IV, V, VII型が1例、III, VI型が各2例であった。自験例はHeymann ら⁴¹⁾ と同様の胆道造影で確認したが、Figs. 3 & 4 に示したように尾側よりの主膵管は輪状膵部を一周して総胆管に合流しており、副膵管は描出されなかった。本邦では山口ら⁴⁰⁾ がこれと類似と思われる例を報告している。しかし河西ら¹³⁾ は剖検例からみて、輪状膵の導管系が十二指腸を完全に輪状に囲繞するという所見はいままで確認されたことがなく、また発生学的にもこのような導管の出現は考えにくいとしている。自験例も胆道造影によって偶然特異な輪状膵部導管の走行をみた訳で、向

後このような例が剖検上もみられるか否かを注目していきたい。

輪状膵の臨床症状は先天性の十二指腸閉鎖を伴うことの多い新生児期には激烈であるが、成人期には十二指腸狭窄症状は著明ではなく、慢性に経過する上腹部不定愁訴を呈するものがほとんどである。成人型輪状膵の症状として、輪状膵自体の圧迫による十二指腸内腔の狭窄に由来するものの他に、合併症に起因するものも多いことを考慮しなければならない。症状記載の本邦73例中で、腹痛45例、嘔気嘔吐30例、上腹部膨満18例、体重減少と黄疸発現各10例などが主なものであった。

このように成人期に入ってから症状発現の機作として、輪状膵に囲まれ弾力性の障害された十二指腸を食物が通過する際に、十二指腸壁に局所性の循環障害を生じ、このため反応性の fibrosis をきたして次第に狭窄が進行するといわれる²¹⁾。また、膵管走行異常による膵液のうつ滞により、輪状膵部に膵炎が惹起され、浮腫や線維化のため十二指腸狭窄が進行する、胆汁の胃内逆流により胃、十二指腸潰瘍を生じやすいなどともいわれる⁴¹⁾。また、狭窄により胃前庭部に食物停滞して胃液分泌のホルモン相を推進し、あるいは狭窄によりアルカリ性十二指腸液の中和作用も妨げられる³⁹⁾。要するに十二指腸狭窄と合併症が悪循環を形成しつつ症状の発現と増悪にいたるか、偶然発見されるかであり、自覚症状なくして発見された成人型輪状膵は、本邦で

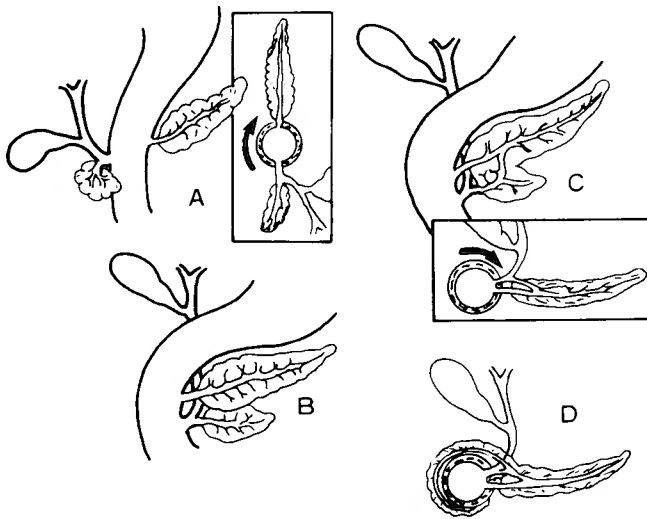


Fig. 5. A, B, C, Normal embryonic development of the pancreas. D, Lecco's theory of the development of the annular pancreas—cited by 20).

輪状膵導管の型

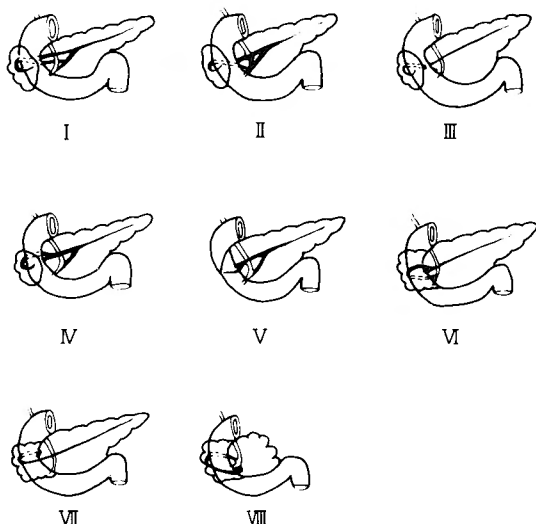


Fig. 6. Various types of the annular pancreas—cited by 42).

Table 1. Various types of the annular pancreas.

型	考えられる発生機序	導 管 の 走 行	輪状膵の欠如部	報 告 者	そ の 他
I	右腹側原基の過剰発育または癒着 左腹側原基の遺残と発育	後方から Wirsung 管へ開口	十二指腸前方	Lecco ¹⁸⁾ Baldwin ³⁾	
II	左腹側原基と遺残と発育	後方から総胆管へ開口	十二指腸前方	Cunningham ⁷⁾ Anderson ¹⁾	
III	左腹側原基の遺残と右腹側原基消失 右腹側原基が背側原基と癒合せず後方へ発育	後方から総胆管へ開口, Wirsung 管欠如	十二指腸前方	McNaught ²⁵⁾ Cords ⁶⁾	
IV	背側原基の過剰発育または十二指腸へ癒着	後方から Santorini 管へ開口	十二指腸前方	Keyl ¹⁴⁾ 武内 ³²⁾	
V	背側原基の過剰発育または癒着	前方から Santorini 管へ開口	外側方または後方	Thur ³⁵⁾ 湯村 ⁴⁾	Wirsung 管が分離の場合もある
VI	背側と腹側原基の過剰発育と癒合	十二指腸をとりまき ring となる. Wirsung, Santorini 両管へ開口	な し	Heymann ¹¹⁾ 自験例	
VII	十二指腸の過剰回転	Santorini 管が十二指腸をとりまく.	な し	原田 ¹⁰⁾	
VIII	背側原基の消失または発育不全	種々の場合が考えられる.	な し	薄田 ³¹⁾	

は2例のみであった。

成人型輪状膵の三大合併症として、消化性潰瘍、膵炎、胆道閉塞があげられている¹⁾。本邦85例中で何らかの合併症がみられたのは58例(68%)で、しかもこの内の38例には二種類以上の合併症がみられた。消化性潰瘍の合併率は26%⁸⁾—43%²⁰⁾にみられ、本邦では85例中の19例(22%)であった。膵炎、膵嚢胞などの膵疾患は12例(14%)、肝炎、胆石などの肝胆疾患の合併は18例(21%)にみられた。

合併奇形は、輪状膵自体が先天異常であることから十分に存在が考えられ、先述の胎児屍剖検中の輪状膵の高発現率³⁰⁾にも死亡原因として合併奇形は関与しているとも思われる。幼小児期発見の輪状膵では70%以上の高率で合併奇形がみられるが^{16), 39)}、成人型においては稀とされる⁸⁾。Kiernan ら¹⁵⁾の集計でも、成人型135例中の19件の合併奇形に対して、成人型以外では146例中で162件もの合併奇形がみられている。本邦では成人型輪状膵58例中で15例(26%)に合併奇形がみられたが、いずれもその年齢に達するのに影響が少ないものが多く、Kiernan ら¹⁵⁾の19件中では11例が duodenal atresia-stenosis-web である。本邦集計でも十二指腸の膜様癒着、膜様狭窄ないし異常帯形成は7例にみられた。自験例においては合併奇形として左眼欠損、右瞳孔変形がみられたが、他の報告例には眼奇形の記載はみられなかった。肝内結石生成に関しても、一概に先天性の胆道奇形とは結びつけられないが³²⁾、関与の可能性も否定し難い。

診断手段としては従来上部消化管透視が主体であったが^{34), 23)}、HDGにより診断率が向上してきた。輪状膵の部位は、そのほとんどが下行脚中央に位置するが、十二指腸狭窄の部分は通常は乳頭口側にあるため、ERP 施行不能例が多かった。しかし近年成功例が増加し、明瞭な輪状膵の導管系が描出されている。本邦では剖検、開腹以外の手段で、成人型輪状膵との診断がつけられたのは34例で、その内16例は HDG、11例は ERP が主体であった。

輪状膵による症状解除のための手術法としては、術後合併症からみて輪状膵切除ないし切断例で48%の合併症発現に対し、胃十二指腸空腸各臓器間のいずれかの吻合では32%、迷切を伴う胃空腸吻合、迷切の有無を問わず胃切除施行では各4%と大差がみられる¹⁵⁾。輪状膵に接した十二指腸壁筋層内に膵組織がみられ¹²⁾、輪状膵自体の切開、切断では、十二指腸狭窄は必ずしも解除されず、十二指腸壁自体にも多年の狭窄で変化

を生じている故か、意外に十二指腸ないし十二指腸空腸吻合の成績は悪いといわれる³⁴⁾。現在のところもっとも妥当な手術法は bypass operation であり、これに必要な場合は合併症に対する術式が付加される。また吻合部潰瘍の発生²⁸⁾に対する工夫も必要である。本邦手術施行の56例中では Billroth II の胃切除が19例と最多で、十二指腸十二指腸、十二指腸空腸吻合も計10例に施行されていた。また膵頭十二指腸切除は6例に施行されていたが、合併疾患として癌などがない場合は、過剰侵襲と思われる。

輪状膵による十二指腸狭窄が臨床上是対処を要しないと判断し、開腹時に合併症のみを処置したのは、自験例を含めて8例であるが、成人型輪状膵の発見にいたる過程を考慮すれば、生涯にわたる follow-up がのぞまれる。

おわりに

いわゆる成人型輪状膵の51歳女性例を報告した。左眼欠損などの先天奇形、肝内結石などの合併症がみられ、胆石手術後の胆道造影により、主膵管が輪状膵部を一周して胆管と合流すると思われる稀な所見が得られた。導管走行型その他について簡単に考察を加えた。

参考文献

- 1) Alexander HC: Annular pancreas in the adult. *Am J Surg* **119**: 702-704, 1970.
- 2) Anderson JR and Wapshaw H: Annular pancreas. *Br J Surg* **39**: 43-49, 1951.
- 3) Baldwin WM: A specimen of annular pancreas. *Anat Res* **4**: 299-304, 1910.
- 4) Beachley MC and Lankau CA Jr: Symptomatic adult annular pancreas. *Am J Dig Dis* **18**: 513-516, 1973.
- 5) Brines OA: Annular pancreas associated with peptic ulcer. *Am J Surg* **12**: 483-484, 1931.
- 6) Cords E: Ein Fall von Ringförmiger Pankreas nebst Bewerbungen über die Genese dieser Anomalie. *Anat Anz* **39**: 33-40, 1911.
- 7) Cunningham GJ: Annular pancreas. *Br J Surg* **27**: 678-681, 1940.
- 8) Drey NW: Symptomatic annular pancreas in the adult. *Ann Int Med* **46**: 750-772, 1957.
- 9) Ecker A: Malformation of pancreas and heart. *Ztschr f rat Med* **16**: 354, 1862—cited by Tendler MJ and Ciuti A: The surgery of annular pancreas. A summary of sixty patients operated upon. *Surg* **38**: 298-310, 1955.
- 10) 原田英雄, 万代英暉, 他: 内視鏡的膵管造影で術前に診断し得た成人環状膵. *Gastroenterol En-*

- dosc **16**: 792-802, 1974.
- 11) Heymann HL and Whelan TJ Jr: Annular pancreas: Demonstration of the annular duct on cholangiography. *Ann Surg* **165**: 470-472, 1967.
 - 12) Hyden WH: The true nature of annular pancreas. *Ann Surg* **157**: 71-77, 1963.
 - 13) 河西達夫, 高橋元, 他: 輪状膵の1例. *解剖学雑誌* **49**: 103-119, 1974.
 - 14) Keyl R: Ein Fall von Ringpankreas. *Anat Anz* **58**: 209, 1924—cited by 42).
 - 15) Kiernan PD, ReMine SG, et al: Annular pancreas. Mayo clinic experience from 1957 to 1976 with review of the literature. *Arch Surg* **115**: 46-50, 1980.
 - 16) Kiesewetter WB and Koop CE: Annular pancreas in infancy. *Surg* **36**: 146-159, 1954.
 - 17) 黒川利雄, 山形敏一, 他: X線像による消化管診断学. p. 1172, 東京, 中山書店, 1977—cited by 26).
 - 18) Lecco TM: Zum Cordschen Fall von Pankreas annulare. *Anat Anz* **39**: 535-538, 1911.
 - 19) Lerat P: Contribution chirurgicale a l'étude du pancréas annulaire. *Bull Acad roy ried de Belgique, Series 4*, **24**: 290, 1910—cited by 42).
 - 20) Lloyd-Jones W, Mountain JC, et al: Annular pancreas in the adult. *Ann Surg* **176**: 163-170, 1972.
 - 21) MacGregor AM, Green BJ, et al: Symptomatic annular pancreas in the adult. *Br J Surg* **56**: 713-715, 1969.
 - 22) Marchese A: Estenose duodenal for pancreas annular. *Arq Cir Clin Exp* **14**: 201-213, 1951—cited by 15).
 - 23) Mast WH, Telle LD, et al: Annular pancreas. *Am J Surg* **94**: 80-86, 1957.
 - 24) Mathias E: Zür Kauistik seltener Geschwülstbildungen. *Berlin Klin Wschr* **17**: 398, 1920—cited by 42).
 - 25) McNaught JB: Annular pancreas. A complication of 40 cases with a report of a new case. *Am J Med Sci* **185**: 249-260, 1933.
 - 26) 中川輝彦, 向島 偕, 他: 内視鏡的膵管造影で診断した成人型輪状膵の1例. *胆と膵* **1**: 619-627, 1980.
 - 27) Ravitch MM and Woods AC Jr: Annular pancreas. *Ann Surg* **132**: 1116-1127, 1950.
 - 28) Sanford CE: Annular pancreas as a surgical problem. *Arch Surg* **71**: 915-926, 1955.
 - 29) Stofer BE: Annular pancreas, A tabulation of the recent literature and report of a case. *Am J Med Sci* **207**: 430-435, 1944.
 - 30) Sugawara K and Shibata I: Ein Fall von Pankreas annulare. *Folia Anat Jap* **3**: 239-242, 1925.
 - 31) 薄田七郎: 環状膵の1例. *東京医事新誌* **2396**: 2290, 1924.
 - 32) 武内俊彦, 伊藤 誠, 他: 潰瘍を除く十二指腸病変のX線診断とその問題点. *胃と腸* **8**: 1625-1637, 1973.
 - 33) 谷村 弘, 高橋 裕, 他: 肝内結石症の病態と治療. *臨床成人病* **11**: 877-883, 1981.
 - 34) Thomford NR, Knight PR, et al: Annular pancreas in the adult: Selection of operation. *Ann Surg* **176**: 159-162, 1972.
 - 35) Thur W: Pankreas annulare. *Wien Klin Wschr* **42**: 444, 1929—cited by 42).
 - 36) Tieken T: *Am Med* **2**: 826, 1901—cited by 39).
 - 37) Vasconcelos E and Sadek HM: Pancreas annular produzindo estenose duodenal. *Rev Bras Gastroenterol* **1**: 535-541, 1949—cited by 15).
 - 38) Weissberg H: Ein pancreas annulare bei einem menschlichen Embryo von 16 mm. Länge. *Anat Anz* **79**: 296-301, 1935.
 - 39) Whelan TJ Jr and Hamilton GB: Annular pancreas. *Ann Surg* **146**: 252-262, 1957.
 - 40) 山口淳正, 桑波田仁, 他: 膵石を伴った輪状膵の1例 (ERP にて診断し得た例). *日消病会誌* **76**: 308, 1979.
 - 41) 吉岡 一: 膵臓外科現在の問題点. *外科* **23**: 443-455, 1961.
 - 42) 湯村正仁, 荒木京二郎, 他: 環状膵. 成人環状膵の1例と本邦報告例の集計. *日臨外医会誌* **37**: 468-480, 1976.